

## Szívtumor ritka esete

**Dr. Rácz Katalin, dr. Katona Márta, dr. Szabó Anikó,  
dr. Szolnoki Jenő, dr. Bogáts Gábor, dr. Iványi Béla, dr. Forster  
Tamás, dr. Túri Sándor**

Szegedi Tudományegyetem Gyermekgyógyászati Klinika és  
Gyermekegészségügyi Központ,  
SZTE Kardiológiai Központ  
SZTE Patológiai Intézet

Kivizsgálásra került felvételre a Gyulai kórházba vontatott súlyfejlődés miatt az 5 hónapos csecsemő, aki III/3. terhességből, 39. gestatios héten, Apgar 9/10 statusban, 3400 g születési súllyal született. 3 hónapos koráig szopott, hozzátáplálása óta súlya alig emelkedett.

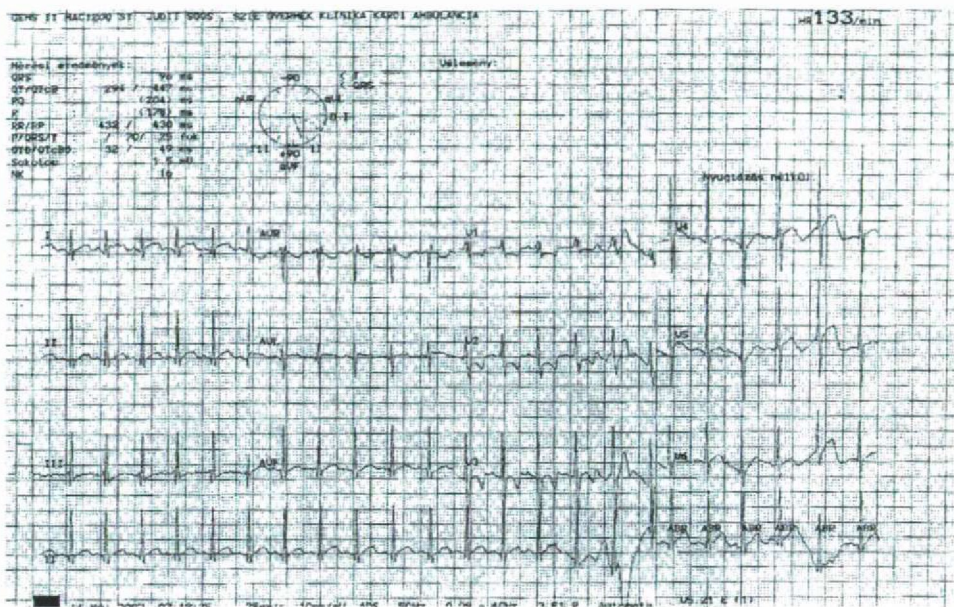
Családi anamnézise negatív, mentális fejlődése korának megfelelő volt, (Ps: <3%, Ph: 3–10% közötti). A laborvizsgálatok mellett eszközös vizsgálatok is történtek, amelyek közül az elkészült hasi ultrahang a látótérbe került szívüregben egy szívüregi terimét mutatott. Az ott elkészült kardiológiai doppler-echocardiográfiás vizsgálat tumor vagy thrombus lehetőségét vetette fel, és ezért kérték klinikánkra átvételét.

Kielégítő általános állapotban érkezett. Fizikális vizsgálattal anaemiás, dystrophiás küllem mellett halk systolés zörején kívül bőrelváltozást, idegrendszeri eltérést nem találtunk.

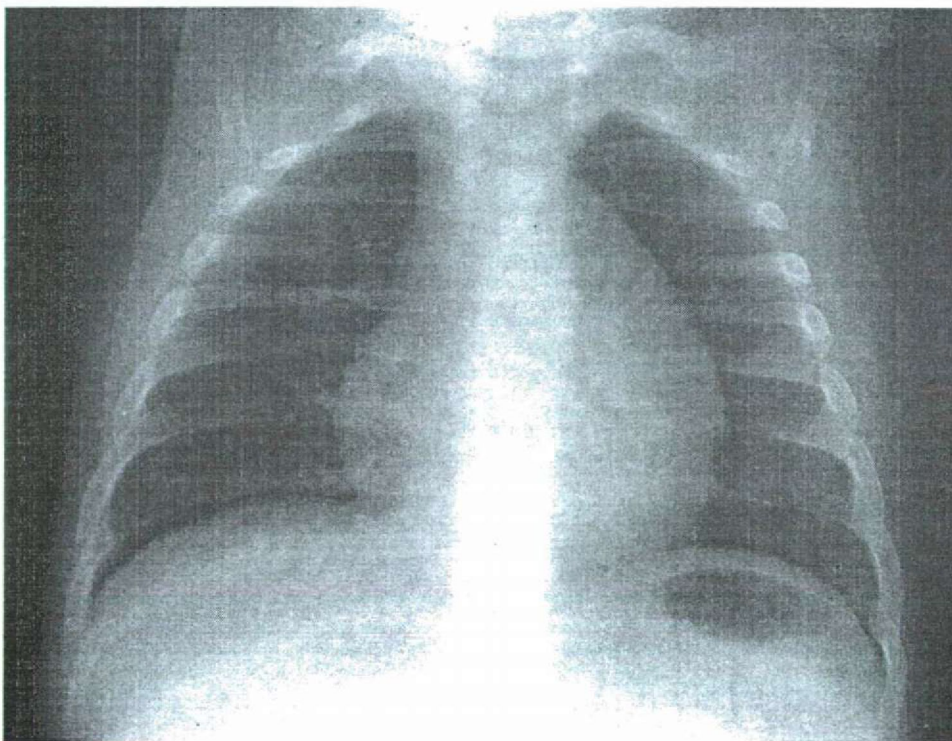
Az elvégzett laborvizsgálatok közül vashiányos vérszegénysége mellett elektrolit, máj-, vesefunkciója kórosat nem mutatott.

Infectió irányában végzett tenyésztései (HC, TV, NT, vizelet, széklet) negatívak voltak. Alvadási panel, Leiden mutáció, Protein C, Protein S szintén negatív eredményt adtak. Képalkotók közül mellkasröntgen, koponya ultrahang, EEG, EKG negatív volt.

Doppler-echocardiográfiával a balkamrában a septumról kiinduló térfoglaló képlet (18×8 mm) volt látható, amely az aorta kiáramlásába esett. Pontosabb megítélés miatt szív MRI készült, amely a részletes konzultációk alapján tumor cordist (lipoma?) véleményezett.

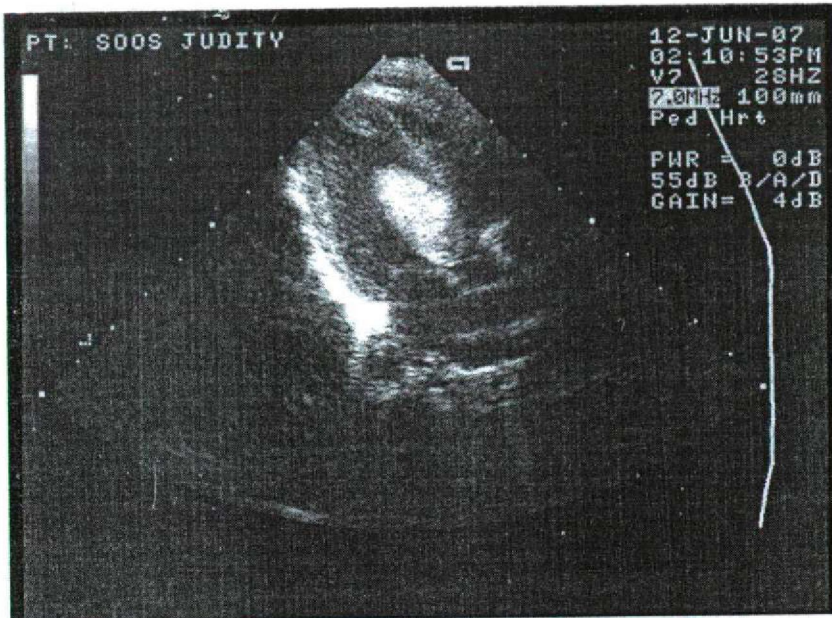


1. ábra. A beteg EKG felvétele

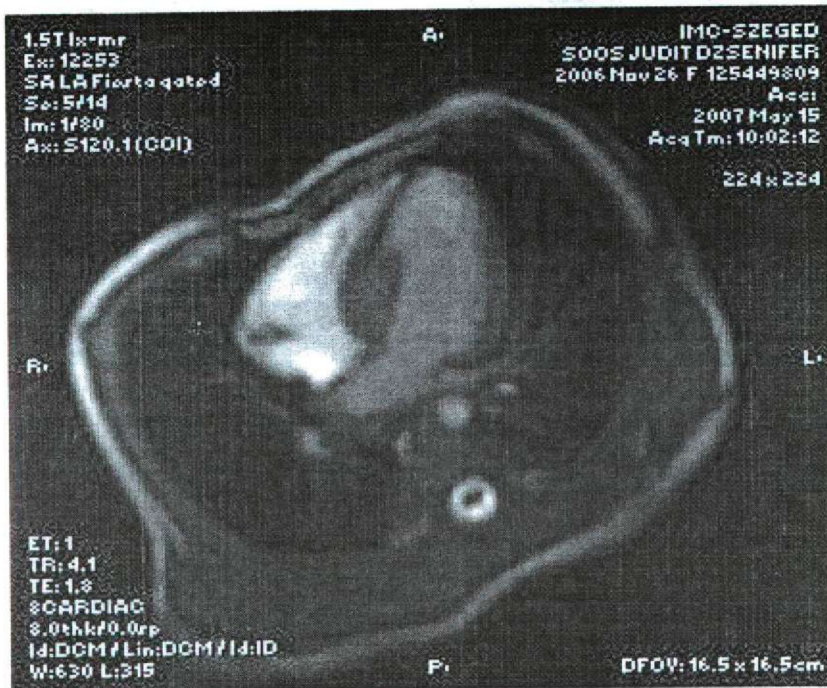


2. ábra. Mellkasröntgen felvétel





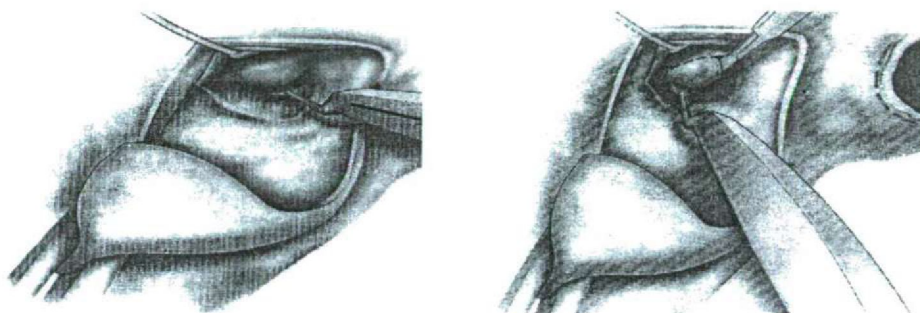
3. ábra. Doppler-echocardiográfia: a balkamra üregében a septumról lelógó, az aorta kiáramlási pályájába eső terime



4. ábra. Szív MRI: a septumból kiinduló térfoglaló folyamat

Tekintettel az elváltozás elhelyezkedésre, nagyságára, mobilitása miatt kardiológiai-szívsebészeti konzílium történt, amely műtétet javasolt.

*Műtét:* Extracorporális keringésben (60 perc), normothermiában, 35 perces aorta lefogással cardioplegia: anterograd vér  
Arterias kanülálás: aorta ascendens  
Bicavalis vénás kanülök  
Bal kamrai vent  
Haránt aortotomia



Post operatív időszak: stabil keringés 2  $\mu\text{g/kg/min}$  Dopamin mellett, negatív folyadékkegyensúly, volumenkontrollált lélegeztetés (1,6 l/min, 20/min Fr., PEEP 4 vcm,  $\text{FiO}_2$ ), EKG: 130/min kamrai pacemaker ritmus.

A műtét után intubálva, lélegeztetve került intenzív osztályunkra, ahol lélegeztetését 2 napig folytattuk, majd  $\text{O}_2$ -t orr-kanülön keresztül még 2 napig kapott. Kardiális támogatásként dopamint adtunk és diuretikumot alkalmaztunk. Az ideiglenes pacemakert 2 hétig tartottuk fönnt, majd végleges PM-t kapott teljes AV blokkja miatt.

Szupportív terápiaként antibiotikumot, fájdalomcsillapítást alkalmaztunk.

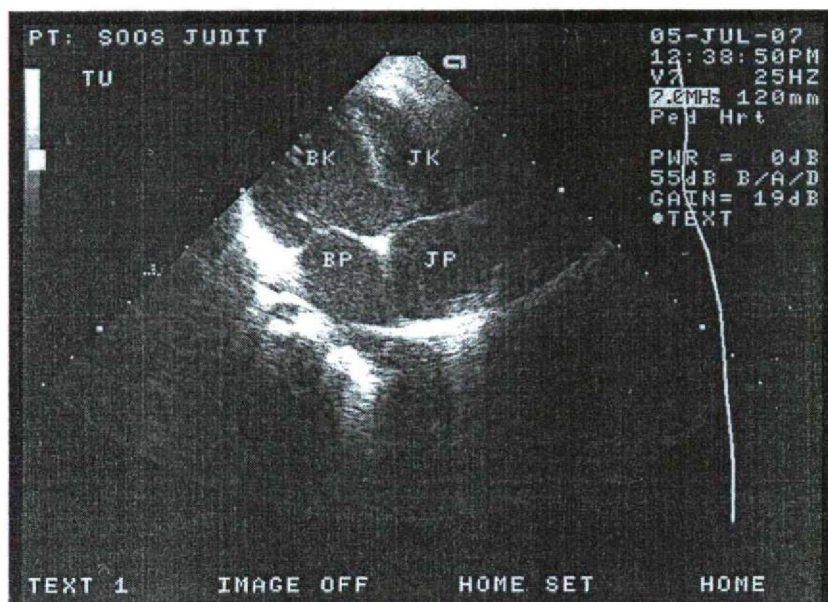
Szondatáplálását a 3. post operatív napon kezdtük el. Néhány nap múlva kielégítő általános állapotban klinikánk kardiológiai részlegére került további ápolás, súlygyarapodás céljából.

Tumor-keresés miatt végzett egyéb vizsgálataink (koponya, hasi ultrahang, mellkas röntgen) eltérést nem mutattak.

Két hónapos klinikai tartózkodás után hazaadáskor testsúlya 6400 g volt, jó PM ritmusa, kis aorta insuffitientiája volt. Otthonában diuretikumot és vaspótlást kapott, vitaminokkal kiegészítve.

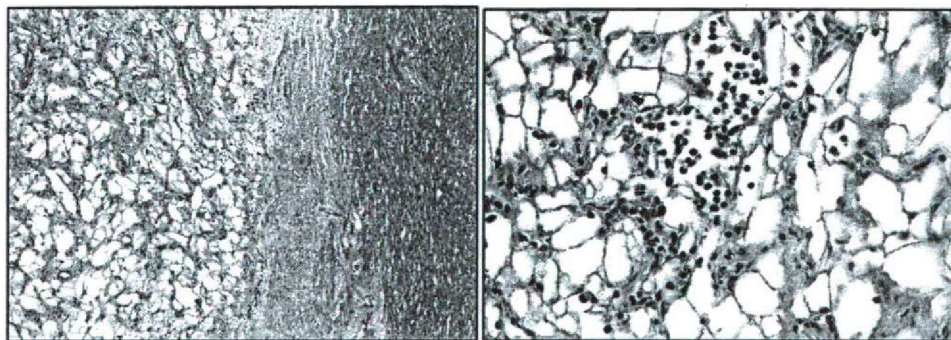
Jelenleg rendszeres kardiológiai ellenőrzésre jár, kielégítően fejlődik, lokálisan rendben.





**5. ábra. Hazaadásakor készült tumor-mentes doppler-echocardiográfiás felvétel**

### *Pathológia*



### **Szövetteni felvételek**

Körülírt, helyenként kötőszövetes tokkal határolt daganat látszik, érett zsírsejtek építik fel, a stroma hajszálerekben gazdag. A tumorban kis góccokban myeloid eredetű sejtek (jobb oldali kép). Dg.: myelolipoma.

A *myelolipoma* daganatszerű elváltozás, érett zsírsejtek között csontvelői sejtjes góccok jellemzik. Felnőttekben jelentkezik, benignus, sokszor

véletlen leletként észlelhető, nőkben gyakoribb. Jobbára a mellékvesében (0,08–0,2%) alakul ki. Egygócú, egyoldali, hormonalisan inaktív, nőhet nagyra, okozhat tüneteket (vérzés, kompresszió, endokrinológiai eltérések). Ritkább az extraadrenalis megjelenés, ilyenkor a mediastinumban, a májban, a tüdőben, a retroperitoneumban, vagy a gyomorban észlelik. Az etiológiája ismeretlen.

Diagnózis felállítása: UH, CT, MRI, vékonytű aspiratio alapján lehetséges. Differenciáldiagnózis szempontjából el kell különíteni a sarcomáktól, ill. a mellékvese adenomától.

Terápia: ha tüneteket okoz, érdemes eltávolítani. Ha kicsi az elváltozás, fontos a követés. Recidíva rizikótényezőire nincsenek adatok, a prognózis jó.

### **Gyermekekori szívdaganatok**

Előfordulás: 0,002%–0,27%. Jellemzőik: változatos klinikai képet hozhatnak létre, kiszámíthatatlan lokalizációjuk miatt diagnosztikus meglepetést, ritmuszavart, haemodinamikai tüneteket, szokatlan hallgatósági leleteket produkálhatnak.

A klinikai tünetek non-specifikusak: mellkasi fájdalom, szívzörej, stenosis vagy regurgitáció zöreje, ki- vagy beáramlási obstrukció, szívelégtelenség, pericardiális folyadékgyülem, pericardiális tamponád, embolizáció, ritmuszavar, syncope, hirtelen szívhalál, intrauterin hydrops, halvaszületés.

#### *Primer szívdaganatok:*

- 90 % szövettanilag jóindulatú; obstrukciót, embolizációt, ritmuszavart okozhatnak
- benignus: rhabdomyoma, fibroma, myxoma, teratoma, haemangioma, lipoma, papilloma
- malignus: angiosarcoma, fibrosarcoma, liposarcoma, lymphoma
- fiú-lány előfordulás azonos arányban

#### *Secunder szívdaganatok:*

- gyakoribbak, mint a primer tumorok, de még így is ritkák
- metastasisok: non-Hodgkin-lymphoma, leukaemia, neuroblastoma, Wilms-tumor
- myocardiumot, pericardiumot egyaránt érinthetik

Diagnózis: fizikális vizsgálat, mellkas röntgen, EKG, Doppler-echocardiográfia, CT, MRI, angiográfia, biopszia.

Terápia: observatio regressio miatt, sebészi eltávolítás, malignitás esetén chemo-, radiotherapia.